ITEM 340 : MALAISE GRAVE – MORT SUBITE DU NOURRISSON

MALAISE GRAVE DU NOURRISSON

Malaise grave du nourrisson = - Accident inopiné et brutal entraînant des **modifications du tonus** et/ou de la **coloration des téguments** et/ou du **rythme respiratoire**
- Avec ou sans **perte de connaissance**

- Touche surtout les nourrissons < 6 mois avec une prédominance masculine, le plus souvent bénin

Diagnostic

Malaise

= **Accident inopiné** et **brutal** associant à degrés variable :
- Modifications du **tonus** : **hypotonie, hypertonie**
- Modifications de la **coloration des téguments** : **pâleur, cyanose**
- Modification du **rythme respiratoire** : **bradypnée, tachypnée, apnée**
- Avec ou sans **perte de connaissance**

Situation d'urgence

Hémodynamique	Ventilatoire	Neurologique
- **Teint gris** - **Bradycardie/tachycardie** - **Hypotension, hypertension** - **Allongement du TRC** - **Etat de choc** - Signes **d'insuffisance cardiaque**	- **Cyanose** - **Irrégularité persistante du rythme respiratoire** (**bradypnée, apnée**) - Signes de **lutte respiratoire** - **SpO_2 < 90%** sous air	- **Geignement** - **Bombement de la fontanelle** - Troubles de conscience : **perte de contact** prolongée ou répétée, **somnolence, coma** - **Déficit focalisé** - **Hypotonie/hypertonie** axiale ou périphérique - **Mouvements anormaux** : clonie, mâchonnement, pédalage

PC

➝ Bilan systématique, en urgence : gravité, recherche de cause nécessitant un traitement immédiat
- **Glycémie capillaire** dès l'arrivée
- Bio standard : **glycémie, NFS, CRP, PCT, iono, urée, créatininémie, calcémie, transaminase, lactate**
- **ECG** avec mesure du QT corrigé
- **RP de face**
- **BU**

Etiologie

- Cause digestive : **reflux gastro-œsophagien**
- **Douleur aiguë** : **œsophagite, invagination intestinale aiguë, ischémie myocardique**
- **Obstruction des VAS** : **rhinite obstructive, vomissements, fausses routes** (bébé glouton, médicament à la pipette), **inhalation de corps étranger**
- Cause neurologique : **épilepsie, hémorragie intra- ou péri-cérébrale, syndrome des enfants secoués**
- Cause infectieuse : - Respiratoire : **bronchiolite**, **coqueluche**, **grippe**, **adénovirus**
  - **Sepsis sévère**
- Cause cardiaque : **tachycardie supra-ventriculaire, syndrome du QT long, cardiopathie malformative**
- Cause métabolique : **hypoglycémie, hypocalcémie, anomalie de la β-oxydation des acides gras**
- **Intoxication** : **CO, médicament, vaccin**
- **Syndrome de Münchhausen**
- Cause mécanique : asphyxie par **enfouissement facial, trachéomalacie**, **fistule**

PEC

Orientation

➝ **Hospitalisation** systématique pour au moins 24-48h de tout nourrisson ayant fait un malaise **authentifié** et **récent < 24h**

Enquête étiologique

C

Description du malaise :
- **Contexte** : prise de biberon ou change (**RGO**), repas (**corps étranger**), coucher, sommeil
- **Prodrome** : fièvre, syndrome infectieux, troubles digestifs, modifications du comportement
- **Récupération** spontanée ou aidée, rapide ou lente, avec ou sans récidive

Examen clinique complet : le plus souvent normal à distance de l'épisode
- Rechercher notamment : **bruits respiratoires**, **hématome**, **ecchymose**, **rétrognathie**, **palais ogival**, observation du sommeil et du repas lacté (succion-déglutition)

PC

- Orientation vers une cause neurologique : **ammoniémie, GDS, EEG, imagerie cérébrale (échographie transfontanellaire, TDM), fond d'œil**
- **Holter ECG :** - En cas d'anomalie ECG (trouble du rythme, trouble de conduction)
- En cas de récidives de malaise sans étiologie retrouvée

Mesures préventives

- Vérifier les **conditions de couchage** de l'enfant
- Si l'affection causale n'est pas retrouvée : discuter un **monitoring cardiorespiratoire au domicile**, notamment en cas de malaise sévère sans cause, récidivant ou d'angoisse familiale liée à des antécédents de mort inattendue du nourrisson

MORT INATTENDUE DU NOURRISSON

Mort inattendue du nourrisson = mort subite du nourrisson : mort survenant brutalement sans contexte pathologique connu
- 0,5 à 1% des naissances, soit **200 décès/an** en France, typiquement nourrisson de **2 à 4 mois** retrouvé mort dans son berceau

Etiologie

FdR

- Antécédent : **prématurité, RCIU, pathologie neurologique** ou **respiratoire, maladie héréditaire**
- **Age < 6 mois, sexe masculin**
- Circonstances : **hiver, couchage en décubitus ventral, *co-sleeping*, lieu surchauffé, tabagisme parental**
- Contexte social : **mère jeune, grossesse non suivie, milieu défavorisé**

Cause

- Causes fréquentes : - **Infection respiratoire apnéisante** : bronchiolite, coqueluche… - **Hyperthermie**
  - **RGO** compliqué - **Accident de literie**
  - **Hyper-réflectivité vagale** - **Maltraitance**
- Causes exceptionnelles : - **Trouble du rythme cardiaque**
  - **Malformation méconnue** (notamment cardiaque)
  - **Maladie métabolique héréditaire**
- **Inexpliquée** en cas d'absence de cause identifiée au bilan clinique et paraclinique et à l'autopsie

Prévention

- Coucher l'enfant en décubitus dorsal
- Utiliser un berceau rigide, avec matelas ferme, sans oreiller, ni couette, ni couverture
- Ne pas sur-couvrir l'enfant, maintenir une température de la chambre à 19°C
- Ne pas coucher l'enfant dans le lit parental avec les parents (co-sleeping)
- Proscrire le tabagisme familial

PEC immédiate

Sur les lieux du décès

- **Gestes éventuels de réanimation** en cas d'arrêt cardiorespiratoire supposé récent, interrompue dans un délai raisonnable en l'absence de reprise de l'activité cardiaque
- **Annonce du décès** de l'enfant par le médecin présent sur les lieux, avec tact et empathie, en personne

Information à recueillir

- **Carnet de santé, ordonnances récentes**
- **Fiche d'intervention** (remplie par le médecin présent sur place ou visite ultérieure) : examen clinique, environnement (configuration de la pièce, literie, tabagisme, température ambiante), médicaments, circonstances du décès (heure du dernier repas, rejet, sommeil, position de couchage)
- **Examen clinique** (le plus précoce possible, sur l'enfant totalement déshabillé) : température intra-rectale, tension de la fontanelle, signe de déshydratation ou dénutrition sévère, aspect du siège, coloration des téguments, étendue de la rigidité, traces cutanées et/ou muqueuses

→ La demande d'autopsie aux parents se fait en centre de référence (sauf si question des parents)

Transfert du corps

→ Tous les cas de mort inattendue du nourrisson doivent être explorés par **autopsie** pour recherche la cause du décès, préférentiellement dans **un centre de référence MIN**
- **En cas de refus parental** : le médecin peut cocher la case **« obstacle médico-légal »** selon le contexte (systématique si décès alors que l'enfant est confié à un tiers)**,** conduisant à une **enquête judiciaire**

Centre de référence MIN

Accueil des parents

- Dans une pièce calme, échange confidentiel
- Déculpabiliser les parents et informer des investigations à venir
- **Recueil du consentement** pour la réalisation d'une autopsie
- Proposer un **suivi psychologique** si nécessaire

Investigations médicales

Int

- Atcds personnels et familiaux, suivi de grossesse, contact avec le médecin traitant de l'enfant
- Habitudes de sommeil, conditions de garde, contage infectieux, modalités d'alimentation

C

- **Examen clinique répété** : **température rectale, morphologie** (poids, taille, PC), aspect des téguments (**hématome, rigidité, lividité)**, **cavité buccale et ORL** (signes de rejet oral)
- **Fond d'œil**

Bio

- **NFS, CRP**
- **Profil des acylcarnitines plasmatiques**
- Microbiologie : - **2 hémocultures**, **examen du LCR** et **ECBU** par sondage
  - Bactériologie **: nasal**, **pharyngé**, **trachéal** (Bordet-Genou) et **selles**
  - Virologie : **nasal**, **pharyngé**, **trachéal** (VRS, influenza, entérovirus) et **selles**
- **Recherche de toxiques : sang**, **urines**, **liquide gastrique**, **bile**, **cheveux avec racines**
- Prélèvement d'**humeur vitrée** : **ionogramme**, **taux de glucose**, **peptide C** ± **toxique**
- Conserver : **sang**, **sérum**, **LCR** et **urines congelées** + **sang sur papier buvard**

→ Analyses non interprétables en post-mortem : **ionogramme** (sauf **calcémie**), **glycémie**, **GDS**

Centre de référence		PC	- **Imagerie cérébrale :** indispensable en l'absence d'autopsie - **Rx standard : RP, crâne F/P, rachis F/P, bassin F, membres F** - **TDM** ou **IRM corps entier** (selon possibilités) - Si orientation particulière : **culture de peau, recherche génétique de QT long**
	Autopsie		= Réalisée dans les **48h** suivant le décès par un **anatomo-pathologiste spécialisé** - Protocole standardisé : examen externe, photographies scientifiques, prélèvements bactériologiques et toxicologiques, examens macroscopiques et histologiques - Systématiquement proposée, mais sans obligation légale : nécessite un **accord écrit des parents**, ou en cas de refus et selon le contexte une **autopsie médico-légale après signalement judiciaire** - Aucune religion ne s'oppose à l'examen
	→ Frais de transport de l'enfant et d'exploration médicale à la charge du centre de référence		
Démarches médico-légales	**Certificat de décès**		- **Certificat de décès initial** : cause du décès souvent non établie lors de la constatation du décès - En cas de suspicion de maltraitance : cocher la case « obstacle médico-légal » - **Certificat complémentaire anonyme** adressé secondairement au **CépiDc de l'Inserm**, tenant compte de l'investigation et statuant sur la cause du décès : **maladie, cause externe**, ou **MIN inexpliquée**
	Signalement judiciaire		- Lors de la PEC au domicile : - Signes évocateurs : **ecchymoses, brûlures, morsures, maigreur extrême** - Refus de transport du corps vers un centre de référence MIN - Lors de l'enquête : - Contexte évocateur lors des 1ères investigations - Refus de réalisation d'une autopsie médicale - Résultats de l'autopsie évocateurs → **Obligation de signalement** des cas de maltraitance ou de forte suspicion (avec dérogation légale au secret professionnel)
Suivi de la famille	**Synthèse diagnostique**		= Synthèse des éléments diagnostiques par une **confrontation pluridisciplinaire** - 3 cas : - **Cause précise identifiée** : concordance anatomoclinique - **Cause possible** : pathologie aiguë ou chronique jusqu'ici méconnue - **Aucune cause retenue : MIN inexpliquée** - Peut conduire à proposer des investigations complémentaires pour la famille (fratrie et parents) - En cas de MIN de jumeau : **évaluation simultanée du jumeau ± hospitalisation de courte durée**
	Suivi au long terme		- **Accompagnement régulier** avec un médecin du centre de référence MIN - **Soutien psychologique** proposé aux parents et à l'entourage - En cas de grossesse ultérieure : **réassurance, rappel des mesures préventives,** généralement sans suivi médical adapté (sauf en cas de pathologie familiale à risque identifiée)